

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE 1971

103

T H E S E
pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Richard BRUNO

Né le 14 Novembre 1942 aux LILAS

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES APLASIES PULMONAIRES

Président : Mr BROCARD Professeur

$\frac{1}{2} \rightarrow \frac{3}{2} \rightarrow \frac{5}{2} \rightarrow \frac{7}{2} \rightarrow \frac{9}{2} \rightarrow \frac{11}{2} \rightarrow \frac{13}{2} \rightarrow \frac{15}{2} \rightarrow \frac{17}{2} \rightarrow \frac{19}{2}$

ANNEE : 1971

THESE
pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Richard BRUNO

né le 14 novembre 1942 aux LILAS

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ATLASSES PULMONAIRES

[illegible]

Président : Mr B R O C A R D Professeur :

UNIV.



UNIVERSITÉ DE PARIS VI

FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT - ANTOINE

-1-1-1-1-1-1-1-1-1-1-

Professeurs Associés :

MM. ANDRÉ R.	Hématologie
BRISSAUD H.	Pédiatrie
BROCARD H.	Médecine
BUGNARD L.	Biophysique
CAROLI J.	Médecine
CERBONNET G.	Chirurgie
CHERICIE ED.	Radiologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
CONTE M.	Médecine
DAGUET L.	Bactériologie
DEBRAY J.	Médecine
FLABEAU F.	Chirurgie
GERBEAUX J.	Thérapeutique
GOSSET J.	Chirurgie
HUGELIN A.	Physiologie
LAPLANE R.	Pédiatrie
LELCRIER G.	Obstétrique
LOEPER J.	Médecine expérimentale-Immunologie
LOYGUE J.	Chirurgie
MAROIS M.	Histologie
MERGER R.	Obstétrique
MILHAUD G.	Biophysique
NICK J.	Neurologie
ORCEL L.	Anatomie Pathologique
PERRAULT M.	Médecine
POLONOVSKI Claude	Pédiatrie
POLONOVSKI Jacques	Biochimie
RICHEL G.	Néphrologie
WOLFROMM R.	Médecine

Professeurs sans chaire

-1-1-1-1-1-1-1-1-1-1-

MM. BRICOUT	Bactériologie, Virologie
CHALUT J.	Radiologie
Mme. CHAPPE A.	Stomatologie
DUHAMEL G.	Hématologie
GIRARD F.	Physiologie
GOLVAN Y.J.	Parasitologie
LESTRADET H.	Pédiatrie
PICARD J.	Biochimie
BOUX Ch.	Embryologie

Maîtres de Conférences Agrégés

-1-1-1-1-1-1-1-1-1-1-

MM. AKOUN G.	Médecine	HERMAN D.	Médecine
ARDAILLOU A.	Physiologie	HUGUET Cl.	Chirurgie
BAUX S.	Chirurgie	HUGUIER M.	Chirurgie
BITKER M.	Neurologie	JACQUILLAT Cl.	Hématologie
BOURY G.	Chirurgie	LASFARGUES G.	Pédiatrie
CATINAT J.	Médecine	LEVY V.G.	Médecine
CHEYROL G.	Pharmacologie	MALAFOSSE M.	Chirurgie
CHOUARD Cl.	C.R.L.	MENSCH B.	Biophysique
CLOAREC M.	Médecine	MERY J.Ph.	Néphrologie
Mme. COMBRISSE A.	Immunologie	Mme. MIGNON Fr.	Néphrologie
CONTAMIN Fr.	Médecine	OPOLON J.P.	Médecine
COSCAS G.	Ophthalmologie	PIERON	Médecine
DAUTRY P.	Chirurgie	PISSARBO B.	Médecine Préventive
DELIGNE P.	Anesthésiologie	POULET J.	Médecine
DOYON D.	Radiologie	RAFFINI Cl.	Biochimie
DRY J.	Médecine	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
FOUET P.	Thérapeutique	HOLLAND J.	Ana-Path.
GAUTIER H.	Physiologie	SALAT J.	Obstétrique
GRUNER	Chirurgie Infériorité	SANSON Ch.	Hématologie
GUILMET Cl.	Anesthésiologie	SANTARELLI J.	Obstétrique
GUIRAUDON G.	Anatomie	WARGON	Médecine Expé.
PAQUELIN	C.R.L.	WEINMANN S.	Biochimie

Enseignants Associés

-:-:-:-:-

M.C.H. Associé - M. ELIAKIS Em. Médecine Légale

Enseignants Associés

-:-:-:-:-

M. KIRSCH Francis Physiologie Biochimique

A. M. P. 1880,

A. M. P. 1881,

A. M. P. 1882,

A. M. P. 1883,

A. M. P. 1884,

THE UNIVERSITY OF CHICAGO

CHICAGO, ILL., U.S.A.

Le Directeur de l'Enseignement des Arts et des Lettres au Canada
a l'honneur de vous adresser ci-joint le rapport d'activité de
l'Institut de la langue française de la ville de Québec.

Il vous prie d'agréer l'assurance de sa haute considération et de
sa haute estime.

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..

A nos Maitres d'Externat,

Je remercie de leur enseignement.

PLAN DU TRAVAIL

INTRODUCTION

HISTORIQUE

OBSERVATION

ETUDE ANALYTIQUE

- ANAMNÈSE

- EXAMEN PHYSIQUE

- ETIOPATHOGENIE

- TRAITEMENT

CONCLUSION

- BIBLIOGRAPHIE

- LOCALISATION

- AGE DE L'ENFANT

- IDENTIFICATION DE L'ENFANT

- CLINIQUE

- TRAITEMENT D'URGENCE

- PATHOPHYSIOLOGIE

REMERCIEMENTS

ANNEXES

BIBLIOGRAPHIE

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

CONTENTS

Il est évident que les renseignements et les statistiques, les informations statistiques brutes-pourcentage n'ont été collectées pour servir au diagnostic qu'après l'élaboration de méthodes systématiques relatives.

La seule partie qui se trouve en rapport avec l'aspect technique de ces informations, indispensables pour la vie, est l'aspect de son point de vue sur les données techniques relatives, mais elles sont limitées jusqu'à un certain point.

En ce sens les techniques relatives ont été à ces informations en l'absence de données, comme en l'absence des informations relatives relatives à ce sujet, rendant le diagnostic de celles-ci accessibles au public.

Les données n'ont pas pu être systématiquement recueillies dans la dernière partie de ces informations sur ces données relatives le diagnostic relatif à l'absence de données.

Il convient, de faire remarquer, de faire remarquer que la partie des informations brutes-pourcentage statistiques relatives relatives, l'absence et l'absence (sans s'occuper pas le problème des statistiques dans ce travail).

Il convient de faire remarquer de faire remarquer l'absence de données relatives brutes-pourcentage. Elle concerne en fait la classification générale de 1911 par C. H. H. H.

References

1. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
2. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
3. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
4. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
5. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
6. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
7. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
8. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
9. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
10. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
11. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
12. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
13. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
14. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
15. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
16. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
17. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
18. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
19. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.
20. J. H. Conway, *On numbers and games*, *Proc. London Math. Soc.* (3) **26** (1970), 382-409.

Elle est très rarement bilatérale : on n'en connaît que très peu de cas

- RODEHNER en 1754
- ALLEN et APPELBERG en 1921
- TUNMAN et GARDNER en 1942
- CLAIREAUX et FERRERA en 1958

Le plus souvent l'anomalie est unilatérale.

L'aplasie consiste en l'absence totale ou partielle de l'apophyse, l'apophyse est alors représentée par un sillon ou une dépression en forme de U ou de V.

Apophyse et épiphysse ont un développement commun ; celui de l'apophyse est en fait une extension de l'apophyse proximale de l'os maxillaire en direction distale.

L'apophyse, elle, est la partie d'un os qui se joint à un autre os dans la cavité, se développe par un processus appelé hypoplasie. L'apophyse a été décrite comme la partie III et même III de la partie de l'apophyse hypoplasie est variable :

- 12 mm dans le cas de LUDIN
- 114 mm dans le cas de TISON

Signaux qui ont été les cas formes globales, des formes partielles ont été décrites, pour être complètement, l'apophyse dans ce cas les apophyses partielles régressives. De telle sorte que LUDIN et TISON ont constaté la présence d'apophyses des hypoplasies les faisant résulter d'apophyses partielles et partielles. Par contre LUDIN et ses collaborateurs d'une part, TISON d'autre part, ont constaté la présence d'apophyses et d'apophyses des hypoplasies les faisant résulter d'apophyses partielles et de l'apophyse partielles après la trisomie 21 de la vie intra-utérine.

Pour nous procurer à la suite de ce que nous allons rapporter de faire l'étude des apophyses partielles en montrant ce à quoi les différents problèmes posés par ce type de malformation mènent sont d'intérêt, comme dans le verrou, les lois de la relation à la seule anomalie congénitale d'un os.

HISTORIQUE

Appartenant à l'âge moyen la description princeps revient à DE VRIES [cité par RUIZ] en 1877 qui observait une épithèle pulmonaire à l'utérus d'une femme adulte.

La description de RICHARDI en 1763 lui est donc bien postérieure.

Le terme même d'apoptose pulmonaire fut créé par WACHSMUTH et ELBER en 1877.

Il faudra attendre presque deux siècles avant que le diagnostic de cette étiologie soit posé : c'est en effet RICHMOND qui en 1885 fit le diagnostic sur les lésions décrites de l'autopsie clinique chez un enfant de deux ans atteint d'adénocarcinome après une crise d'une pneumonie.

La suite, les descriptions considérées comme princeps par certains, de WILLIAMS en 1910, de GILBERT et HARRIS en 1926 sont postérieures : elles n'en constituent pas moins de récentes preuves.

En 1942 MURKIN propose la première classification des malformations broncho-pulmonaires qui a bien des échos avec celle récemment publiée par l'Association française.

Mais ce n'est qu'avec l'essor des techniques d'investigation modernes que les cas se sont multipliés :

ROBINSON utilise pour la première fois la broncho-scopie rigide dans le cadre des malformations broncho-pulmonaires en 1938.

ROBINSON et STOWAN introduisent l'utilisation de la broncho-scopie en 1957 dans l'étude de ces malformations.

CHRONOLOGIE

SPIN... Gaby, adolescent de 15 ans, sicilien en France depuis 1962...

Enfin, un dernier acte le conduit au Collège de l'Institut TESS le 5 mai 1970 pour la mise d'une agende de tous les parties d'effraction de prisonniers.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

C'est au cours d'un check systématique le 10/05/70, la nuit, qu'on découvre une agende de tous les parties d'effraction de prisonniers dans la zone SPIN, ainsi que celui-ci d'autres zones plus restreintes.

Le service de l'Administration pénitentiaire la suite de l'agende SPIN et SPIN qui permettent la suite de la suite.

Il s'agit donc de savoir la position peut être dans celui d'un adolescent, mais de documents administratifs et d'une lettre d'information spéciale.

LIENS CLIVONS

Dans le service, nous apprenons que le jeune Gaby, est le seul enfant d'un couple de travailleurs dont les parents sont en contact avec. Le service de l'Administration pénitentiaire a donc décidé de faire une enquête d'identité d'autres familles.

Le service de l'Administration pénitentiaire, si on trouve une agende d'effraction de prisonniers.

Un autre exemple prouvé le 8 mai 1970 dans la zone de l'agende de l'agende de l'agende, mais celui-ci est d'origine d'effraction de prisonniers (SPIN - I - 1 - 11).

Il n'existe aucune gène fonctionnelle au repos.

They (consequently, if left in place), are not yet generally understood, and require more study, and a modification in their use.

derrière haute à convexité droite.

Les mouvements respiratoires forcés.

[illegible]

En dehors de cette liste les écrivains russes sont très nombreux.

Depuis le premier, elle est en évidence une naïveté fraîche de toute la jeune
génération 1904-1906.

En somme, la ligne chorale de l'œuvre est plus basse. Le sonnet de cette œuvre il y a une certaine ressemblance avec le sonnet de l'œuvre précédente, mais il n'y a pas de ressemblance entre les deux œuvres.

Examen cardiaque

Devant une absence d'écarts cliniques, nous ne retrouvons aucun trouble fonctionnel.

Inspection

A notre grand étonnement, le bras droit de notre sujet est en abduction au lieu de rester au 7ème L.I.C.D. en soulèvement systolique normal. On voit la ligne axillaire antérieure, perpendiculaire par la palpation à cet endroit d'un choc systolique de pointe un peu faible et dur.

Palpation

Les bruits du cœur ne sont pas nettement entendus.
Le foyers aortaux se situent au niveau du 7ème L.I.C.D. un peu en dedans de la ligne axillaire antérieure. Le foyer aortique semble systoliquement à l'écoulement interne de la zone intercostale. Le foyer tricuspidien est le seul à être en position normale à la pointe de la xyphoïde.

Quant au foyers pulmonaire, il n'est pas retrouvé avec certitude.
Les bruits du cœur sont purs sans être liés dans l'ensemble qu'ils accompagnent jusqu'à la pointe de l'omoplate.

Ils sont purs, bien frappés, réguliers à 60/min. sans bruit systolique ou diastolique ou intercalés.

Le rythme de l'examen vasculaire périphérique est normal :
- la T.A. à 10,5 / 6,5
- les pouls sont purs de façon systolique et sans souffle.

Les divers autres appareils digestif, urinaire, locomoteur et l'appareil respiratoire sont normaux.

La radiographie (3-4-70) montre une absence de l'élément droit du poumon supérieur sans en partie supérieure. La silhouette cardiaque n'est pas à gauche, mais attirée à droite. Le bord gauche de la colonne est rendu anormalement visible et, au 7ème L.I.C.D. on voit une bande correspondant manifestement à des vaisseaux pulmonaires.

L'examen du squelette thoracique droit montre un affaissement des 2ème, 3ème et 4ème côtes qui ont dû se soulever sur la surface paracostale correspondante.

Par ailleurs, il est possible de constater une déviation relative avec rotation des corps vertébraux entraînant le rachis de D2 à D7 dans la courbure est orientée vers l'hémithorax gauche. Au dessus le rachis cervical adopte une attitude scoliotique à courbure inverse. En outre la première et la deuxième côtes droites sont atériques.

La trame pulmonaire du côté gauche est normale, le cul de sac est libre.

Dès ce stade, devant l'absence d'antécédent et devant la très bonne tolérance fonctionnelle, nous nous sommes adressés à l'existence d'un processus inflammatoire local. L'hémithorax droit est normal, le rachis cervical est normal, la première et la deuxième côtes droites sont atériques.

Les constatations (D2-D7) nous ont permis de constater une déviation relative avec rotation des corps vertébraux entraînant le rachis de D2 à D7 dans la courbure est orientée vers l'hémithorax gauche. Au dessus le rachis cervical adopte une attitude scoliotique à courbure inverse. En outre la première et la deuxième côtes droites sont atériques.

Enfin, nous avons constaté une déviation relative avec rotation des corps vertébraux entraînant le rachis de D2 à D7 dans la courbure est orientée vers l'hémithorax gauche. Au dessus le rachis cervical adopte une attitude scoliotique à courbure inverse. En outre la première et la deuxième côtes droites sont atériques.

Les constatations (D2-D7) nous ont permis de constater une déviation relative avec rotation des corps vertébraux entraînant le rachis de D2 à D7 dans la courbure est orientée vers l'hémithorax gauche. Au dessus le rachis cervical adopte une attitude scoliotique à courbure inverse. En outre la première et la deuxième côtes droites sont atériques.

Enfin, nous avons constaté une déviation relative avec rotation des corps vertébraux entraînant le rachis de D2 à D7 dans la courbure est orientée vers l'hémithorax gauche. Au dessus le rachis cervical adopte une attitude scoliotique à courbure inverse. En outre la première et la deuxième côtes droites sont atériques.

Enfin, nous avons constaté une déviation relative avec rotation des corps vertébraux entraînant le rachis de D2 à D7 dans la courbure est orientée vers l'hémithorax gauche. Au dessus le rachis cervical adopte une attitude scoliotique à courbure inverse. En outre la première et la deuxième côtes droites sont atériques.



Radiographie de face



Bronchographie lipiodolée



Angiographie veineuse



Artériographie rétrograde

L'aperturabilité rétrograde (15.6.70). Outre qu'elle ne montre aucune anastomose cardiaque vasculaire, elle ne permet pas de déceler la formation artérielle à distance pulmonaire vers le côté malformé.

EXAMEN FONCTIONNEL

(12 juin 70)

Données fonctionnelles		Données
Vol. insp. de réserve	1100 ml	
Vol. courant	700 ml	
Vol. exp. de réserve	1300 ml	
Volume résiduel	500 ml	700 ml
Capacité totale	3600 ml	4600 ml
Capacité vitale	1300 ml	1300 ml

Traitement respiratoire :
Fréquence : 14/min
Ventilation : 14,71/min
V_{max} d'O₂/min : 420/min

Données cliniques		Données
Vitalité	100%	100%
Capacité vitale	1300 ml	1300 ml
Vol. résiduel (mesuré par spirométrie)	500 ml	700 ml
Vol. exp. de réserve	1300 ml	1300 ml

Conclusion : on a constaté que la ventilation ventilatoire ne présente aucune anomalie fonctionnelle que de 30% par rapport à celle théorique mesurée par les 2 premiers. La ventilation fonctionnelle est donc satisfaisante et le système circulatoire qui la détermine apparaît la même et a par conséquent par l'état du volume résiduel.

MOULIN (MULHOLL)

GRUPE SANGUIN A PH +

RESULTAT ON FORMULE SANGUINE (8-6-70)

- globules rouges :	4.820.000
- Hémoglobine :	13,15
- Globules blancs :	5.200
- Neutrophiles :	77%
- Eosinophiles :	2%
- Lymphocytes :	2%
- Monocytes :	15%
- Plaquettes :	24

RECHERCHES PASTEURISÉES BACTÉRIENNES

- Lysé direct :	4
- Lysé indirect :	11

PROTEINURIE :

- 0,75 g/litre

GLYCÉMIE :

- 0,96 g/litre

RECHERCHES DE S.T. DANS LES CRACHATS :

- elle a été négative depuis 5 semaines (8, 9, 10 juin 1970)

RECHERCHES DE L'ANTIGÈNE TUBERCULAIQUE :

- 1,3 à 50 U. = négative

La présente note a une portée médicale négative par la réaction S.T. négative
à une culture négative.

DISCUSSION :

Les dérivations standards et unipolaires peuvent être considérées comme généralement normales. L'A.Q.R.S. est à 45° . Le rythme est sinusal à 65/mn, l'espace P.R à 0,100 et l'indice de MATH (R1 + S3) - (R3 + S1) approché à + 5 ne traduit pas d'hypertrophie ventriculaire droite ou gauche.

Dans les précordiales on s'aperçoit que dès V.1 on enregistre un complexe d'aspect ventriculaire gauche q.R retrouvé jusqu'en V.6. Par contre l'observation de V.7 R jusqu'à V.10 nous montre un aspect ventriculaire droit q.R qui disparaît à partir de V.6.R, ceci prouvant à l'évidence la dextroposition cardiaque.

On conclut donc à une aplasie pulmonaire droite sans retentissement fonctionnel sur le cœur gauche, l'absence de modifications électrocardiographiques sur les dérivations standards et unipolaires, l'absence de modifications sur les précordiales, l'absence de modifications sur les courbes de pression artérielle et de modifications sur les courbes de débit cardiaque.

Quant aux symptômes cliniques, ils sont en accord avec les constatations électrocardiographiques et les constatations sur les courbes de pression artérielle et de débit cardiaque. Les constatations sur les courbes de pression artérielle et de débit cardiaque sont en accord avec les constatations électrocardiographiques et les constatations sur les précordiales.

ETUDE ANATOMIQUE

CONSTITUTION

Appartenant à un ordre primitif de la vie invertebrée, ces mollusques présentent un type typique morphologique du développement de l'appareil digestif.

Une de nos préoccupations, et nous le verrons, de faire connaître, par les étapes successives du développement de l'appareil digestif.

- Le développement embryonnaire -

1) - Développement des larves et des adultes : la phase pédonculaire

C'est de 21 à 24 heures après la fécondation que se constitue un embryon qui mesure de 2 à 3,5 mm et se transforme à l'apparition de la première phase de développement embryonnaire et se transforme alors en une larve pédonculaire de la phase pédonculaire de l'embryon pédonculaire. Ce stade correspond au II^e des phases de l'embryon.

En 21 à 24 heures, après de 2 à 3,5 mm, l'embryon se développe pour une période courte et en 24 heures (3,75 à 4 mm) de 21 à 24 heures jour la phase de l'embryon se transforme. Les développements embryonnaires, comme les formes embryonnaires, donnent naissance aux formes adultes, les formes adultes et embryonnaires.

En 24 heures jour les formes embryonnaires sont formées. Les formes adultes sont de 21 à 24 heures et la phase des formes adultes embryonnaires.

(les subdivisions bronchiques atteindraient pendant la vie intra-utérine 25 générations d'après H. HALL).

- 2) Période fœtale. C'est une période de maturation fonctionnelle. Au 5^{ème} mois le poumon est un organe richement vascularisé, les bronches, les bronchioles, les canaux alvéolaires et membranes inter-alvéolaires sont en place.

Fait important à signaler le développement de l'arbre bronchique est continu. Il se poursuit jusqu'à la naissance et même au-delà, jusqu'à l'âge de 5 à 7 générations nouvelles entre 0 et 9 ans. Finalement le nombre de divisions bronchiques atteindrait la trentaine.

Il suffirait donc de savoir ce qu'il se passe dans le système pulmonaire au-delà des premières années de la vie pour connaître l'état du système bronchique d'un enfant de 9 ans et un adulte.

- Développement des plèvres et du diaphragme -

Le développement du système pleuro-pulmonaire. Les plèvres se forment à partir du 17^{ème} jour fœtal (d'après le Dr. J. J. J.). Le 18^{ème} jour les plèvres sont présentes.

Le développement du diaphragme s'effectue à partir du 17^{ème} jour fœtal. L'axe antérieur, l'axe postérieur, la partie de son bord et le diaphragme sont le 18^{ème} jour fœtal complètement formés et le 19^{ème} jour.

Les premières cellules souches par rapport au développement bronchique sont les cellules souches pulmonaires qui sont le 18^{ème} jour fœtal présentes à la fois sur le système bronchique et sur le système diaphragmatique antérieur (d'après le Dr. J. J. J.).

- Développement du cœur et des vaisseaux -

Si on considère le cœur primitif et les vaisseaux, le cœur primitif se forme et s'organise pour l'adulte à son aspect définitif.

L'artère pulmonaire naît du bulbe artériel au même temps que l'artère aortique. Le bulbe artériel se divise en deux. Cette artère l'artère et l'artère pulmonaire existent dans l'embryon fœtal. Les artères s'organisent à l'origine de

vasculaires dorsales. Tous ces vaisseaux ont 4 ou 5 ans et sont donc très jeunes. Ils ont un plan de développement différent de celui des vaisseaux pulmonaires. Ils se développent en effet en continu jusqu'au 64ème jour (7 ans).

L'artère pulmonaire apparaît le 30ème jour et se développe par 3 phases. Elle réalise toute la vascularisation fonctionnelle pulmonaire. Elle cesse la seule voie d'oxygénation au 64ème jour.

Les veines pulmonaires se développent parallèlement, de façon très complexe, à partir d'expansions de la région sino-atriale à partir de 30ème jour. Elles peuvent avoir des aboutissements anormaux.

Au total nous retiendrons que :

- l'irrigation artérielle pulmonaire d'abord systémique, puis mixte, puis pulmonaire se produit par un processus progressif de "capture" (MERCIER), réalisé au bénéfice de l'artère pulmonaire et terminé au 64ème jour.

- la circulation de développement de l'artère pulmonaire s'accompagne, jusqu'au 64ème jour, d'une circulation anormale.

- la circulation anormale s'accompagne d'une circulation normale de l'artère pulmonaire et d'une circulation normale de la veine pulmonaire.

Le 30ème jour, l'artère pulmonaire est une artère systémique.

Le 32ème jour, l'artère pulmonaire est une artère mixte.

Le 34ème jour, l'artère pulmonaire est une artère pulmonaire.

Le 64ème jour, l'artère pulmonaire est une artère pulmonaire.

Après ce stade de développement, l'artère pulmonaire est une artère pulmonaire normale. La circulation anormale s'accompagne d'une circulation normale de l'artère pulmonaire et d'une circulation normale de la veine pulmonaire. Le 64ème jour, l'artère pulmonaire est une artère pulmonaire normale. La circulation anormale s'accompagne d'une circulation normale de l'artère pulmonaire et d'une circulation normale de la veine pulmonaire.

ARTÈRE PULMONAIRE

L'artère pulmonaire est une artère pulmonaire normale. La circulation anormale s'accompagne d'une circulation normale de l'artère pulmonaire et d'une circulation normale de la veine pulmonaire.

RECAPITULATION

Le tableau ci-dessous résume les principales conclusions de l'étude menée à l'Institut de Médecine de l'Université de Montréal.

La première question qui se pose est de savoir l'incidence des malformations congénitales dans la série générale des naissances.

En 1960, la mortalité néonatale était de 10,4 pour 1.000 naissances vivantes. Les causes de décès les plus fréquentes étaient les infections, les anomalies cardiaques et les anomalies respiratoires.

En ce qui concerne les malformations congénitales, on a constaté que les anomalies du tube digestif, du système circulatoire et de l'appareil locomoteur étaient les plus fréquentes. La mortalité due à ces anomalies était de 10,4 pour 1.000 naissances vivantes.

Il est intéressant de noter que la mortalité due aux malformations congénitales a diminué de 50% entre 1950 et 1960. Cette diminution est due à une meilleure prise en charge des nouveau-nés atteints de malformations congénitales.

La deuxième question est de connaître le nombre de ces enfants qui survivent et qui sont admis dans les hôpitaux pédiatriques.

En 1960, 100 enfants ont été admis dans les hôpitaux pédiatriques. Les anomalies les plus fréquentes étaient les anomalies du tube digestif, les anomalies cardiaques et les anomalies respiratoires.

En 1960, 100 enfants ont été admis dans les hôpitaux pédiatriques. Les anomalies les plus fréquentes étaient les anomalies du tube digestif, les anomalies cardiaques et les anomalies respiratoires.

CLINIQUE

SUR

L'aplasie pulmonaire atteint indifféremment les 2 sexes selon FIELD et FILIP.
Dans sa série de 38 aploïdes VIRETO dénombre 16 garçons, 53 filles, en cas masculin et
8 cas sans précision laissant présumer une légère prédominance d'aploïdes de sexe
féminin.

LOCALISATION

La malformation se répartit de façon à peu près égale entre le côté gauche
et le côté droit.

- DROITE	52 garçons pour un total de 97
- GAUCHE	59 garçons pour 109 aploïdes
- VIRETO	13 garçons pour 45 filles (uniquement des aploïdes)

Si certains auteurs notent une prédominance gauche (FIELD, FILIP), ceci s'explique
par le fait que les aploïdes droits de plus mauvais pronostic décèdent dans la
jeune âge et donc avant un diagnostic précis. Dans ces circonstances la prédominance
gauche ne serait que relative.

QUESTIONS DE DECOUVERTE

Elles sont multiples et relèvent le plus souvent vers une pathologie de
routine, relevant d'abord l'établissement du diagnostic précis.

Un grand nombre d'aploïdes sont découvertes chez les porte-cœurs ou les enfants
en bas âge décédés sans de marque pathologique mais des malformations associées.

- MÉRILLAT au décours d'une coqueluche chez une enfant de 6 ans.
- GODEAU chez une femme de 62 ans.

La pratique de ces examens de dépistage fait ressortir un caractère important : les lésions rétrosternales sont toujours asymétriques, même quand elles sont en dehors de toute circonstance aggravante, par l'hypertrophie compensatrice efficace du poumon unique.

Cette constatation amène une remarque supplémentaire, la latence de ces modifications rend en effet l'examen rétrosternal moins sûr et il est recommandé de ne faire sous-estimer la fréquence réelle.

AGE DE DECOUVERTE

On peut les retrouver dès l'âge de 3 ans jusqu'à 70 ans. La répartition est la suivante : 50% entre 0 et 10 ans, 25% entre 10 et 20 ans, 15% entre 20 et 30 ans, 10% entre 30 et 40 ans, 5% entre 40 et 50 ans, 5% entre 50 et 60 ans, 5% entre 60 et 70 ans.

On voit que les 25% relatifs représentent les cas les plus nombreux, ce qui démontre l'importance de la répartition de l'âge de découverte.



Diagnose

Malgré tout effort de vigilance, il est impossible de noter l'existence précoce d'un lésion rétrosternale pendant l'absence d'hypertrophie de diagnostic. Les examens rétrosternaux sont habituellement très soignés et souvent accompagnés par des hypotendus diagnostiques plus fréquents.

En l'absence d'examens, l'absence rétrosternale de la rétrosternale se présente par

de suspecter l'absence unilatérale du développement bronchique normal.

A un certain degré de déviation, de torsion associée parfois à un retard staturo-pondéral, on note une nette diminution de l'inspiration des deux côtés, retarde de l'hémithorax où siège la malformation. Ce n'est que plus tardivement qu'apparaissent les déformations thoraciques unilatérales à type de voûte, d'effacement ou de sections dorsales.

La palpation met en évidence une abolition des vibrations vocales. Une matité fraîche, étendue par son étendue accompagnée au silence respiratoire absent de tout l'hémithorax atteint.

Un discret murmure vésiculaire est parfois audible dans la région supérieure lorsque le poulmon contro-latéral hypertrophique fait hernie du côté atteint.

Le cœur toujours dévié du côté atteint donne une auscultation inégale, les foyers étant décalés en haut et vers l'aisselle, surtout lorsqu'il s'agit d'une aplasie droite. En dehors de malformation cardiaque associée l'auscultation est par ailleurs normale tant dans son rythme que dans ses bruits.

Force nous est bien de reconnaître que ce tableau évoque plutôt de prime abord une malformation pulmonaire congénitale, que de la malformation thoracique. Les troubles de la respiration sont en effet, dans ce cas, le résultat d'une malformation thoracique, et non d'une malformation pulmonaire.

Malformation thoracique

La malformation thoracique est une affection congénitale, caractérisée par une déviation, une torsion, une déformation du thorax, avec ou sans malformation pulmonaire associée.

Elle est due à une malformation du squelette, des muscles, des vaisseaux, des organes.

Elle est due à une malformation du squelette.

Elle est due à une malformation des muscles.

Elle est due à une malformation des vaisseaux.

Elle est due à une malformation des organes.

des éléments dynamiques et une association de la voie respiratoire et digestive.

La bronchite - est une maladie des bronches, caractérisée par une inflammation de la muqueuse bronchique, avec écoulement de mucus et parfois hémorragies dans le sérum, causées par une infection bactérienne à l'origine.

La laryngite - est une inflammation aiguë de la larynx, causée par une infection bactérienne, à l'origine d'une toux, d'une voix rauque, d'une difficulté à respirer, d'une douleur à l'écoulement de la salive d'écoulement. le plus souvent.

LA BRONCHITE

Rendu possible impossible, du fait d'une sténose trachéale, ses résultats sont incertains et limités.

Si dans les agénies de type I elle apporte facilement la preuve de l'absence de développement anormal (absence de bronche souche, continuation directe de la trachée avec la bronche souche du pectoral unique selon un angle très ouvert), il n'en est pas de même dans le groupe des agénies (type II de SCHWABER).

En effet, rarement la bronchite pénètre le rognon de la bronche souche.

La bronchite est une maladie des bronches, caractérisée par une inflammation de la muqueuse bronchique, avec écoulement de mucus et parfois hémorragies dans le sérum, causées par une infection bactérienne à l'origine.

La bronchite est une maladie des bronches, caractérisée par une inflammation de la muqueuse bronchique, avec écoulement de mucus et parfois hémorragies dans le sérum, causées par une infection bactérienne à l'origine.

La bronchite

La bronchite est une maladie des bronches, caractérisée par une inflammation de la muqueuse bronchique, avec écoulement de mucus et parfois hémorragies dans le sérum, causées par une infection bactérienne à l'origine.

Elle révèle parfois des anomalies transitoires (comme l'augmentation de la
ou des anomalies de suspension du poumon unique).

Enfin elle permet d'apprécier les anomalies vasculaires qui surviennent
supérieure de l'artère pulmonaire (l'absence de l'artère dans le cas d'une atresie
pulmonaire gauche où le segment artériel droit est entièrement inclus dans l'artère
tranche gauche).

TECHNIQUE DE L'EXAMEN. C'est un examen simple et sans danger lorsque l'on est
pratiqué dans de bonnes conditions (MILLER). Après l'inspiration du produit de
contraste, il faut avoir soin de prendre des clichés suffisamment rapprochés et
prolongés en vue d'obtenir les différents temps artériel pulmonaire, veineux et
aortique. Son intérêt est capital à trois points de vue :

- Elle montre l'absence d'opacification de l'artère pulmonaire du côté de l'atresie
thorax saine, élément indispensable pour affirmer le diagnostic d'aplasie pul-
monaire congénitale.
- Elle apprécie l'état du poumon contre-latéral
• renseigne sur son état fonctionnel et son degré de distension

- Elle permet enfin de constater les modifications vasculaires qui surviennent
après la naissance, en particulier l'augmentation de la circulation pulmonaire.

La technique de l'examen est la même que celle de l'angiographie pulmonaire
habituelle, mais elle doit être pratiquée avec une certaine rapidité, car le produit
de contraste est très instable et se détruit rapidement.

Il faut également insister sur le fait que l'examen doit être pratiqué
sur l'artère pulmonaire et non sur l'artère aortique, car c'est seulement
sur l'artère pulmonaire que l'on peut constater l'absence de l'artère
pulmonaire gauche.

Malgré tout, les anomalies vasculaires pulmonaires sont souvent
difficiles à reconnaître, et il faut être très attentif à la technique
de l'examen, car une erreur de technique peut entraîner une erreur
diagnostique.

Alors évidemment, il convient surtout de conclure en faveur du diagnostic de pneumonie à son caractère congénital.

ANOMALIE DE L'ARTÈRE. C'est un examen fondamental à notre point de vue. La seule pneumonie à partir d'une artère fœtale est soumise à différents niveaux jusqu'aux capillaires.

Après l'injection du produit opaque les clichés visualisent les intercostales, les diaphragmatiques et les costovertebrales.

Enfin elle apporte un élément essentiel au diagnostic : l'absence, malgré une recherche soignée, d'artère bronchique du côté malade. Ce signe prend toute sa valeur quand on connaît la propagation habituelle à l'hypocryste des artères bronchiques dans les processus acquis.

L'artère bronchique du poumon unique est présente, normale le plus souvent et peut éventuellement être l'objet d'un cathétérisme collectif.

L'intérêt de l'angiographie n'est pas que diagnostique, il complète le

diagnostic de l'infarctus pulmonaire et la mesure de l'extension de la lésion.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

Il est évident que si l'on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire, on a fait une angiographie de l'ensemble du système artériel pulmonaire.

MAFOMATIONS ASSOCIEES

Les facteurs périnataux, nous l'avons vu, n'ont pas trop de tropisme élocu-
-tif pour un organe mais plutôt vers un groupe d'organes se développant au même temps.

La découverte de malformations associées à une aplasie, plaide donc indubie-
-ment en faveur de l'absence d'induction du rétro-

La découverte d'associations de type plurifactoriel ou multifactoriel est en effet
essentiellement pathologique et s'explique par des causes communes.

Exemple de la trisomie 21 : On voit fréquemment associée au phénotype de Down
quel nombre de dysmorphies. Les anomalies de développement de ces phénotypes
sont en effet, très caractéristiques.

Malformations du cœur : caractéristiques de l'association.

Malformations des reins :

On voit, dans l'association de la trisomie 21, des anomalies cardiaques et
des anomalies rénales (type I et type II de l'association) avec une forme de la
trisomie 21 de type III (type III de l'association) avec une forme de la
trisomie 21 de type IV (type IV de l'association).

Il s'agit donc d'une association pathologique par le fait de la trisomie 21 (type I et type II).

Les anomalies cardiaques sont les plus courantes :

- les anomalies cardiaques : cardiopathie congénitale

- les anomalies cardiaques : cardiopathie acquise

- les anomalies cardiaques : cardiopathie mixte

- les anomalies cardiaques : cardiopathie mixte

- les anomalies cardiaques : cardiopathie mixte

- malocclusion (cas de 1977)
- absence de lèvre à l'âge de 1 an
- atrophie vésiculaire

• divers :

- microcéphalie
- opacité faciale
- bec de l'âne
- division palatine
- absence de pavillon de l'oreille
- absence de cordes vocales

Dans 15% des cas, MINETTO note que l'agénésie pulmonaire s'associe à deux autres anomalies graves : l'absence de lèvre et l'absence de l'oreille, et rarement compatibles avec une longue survie. Citons pour mémoire :

- Agénésie pulmonaire + aplasie diaphragmatique, absence de rate + fistule trachéo-œsophagienne + atrophie anale.
- Agénésie pulmonaire + atrophie diaphragmatique + atrophie hépatique (sujet décédé à l'âge de 4 mois).
- Agénésie pulmonaire + absence de pavillon + atrophie diaphragmatique + atrophie hépatique (sujet décédé à l'âge de 3 mois).

En 1977, MINETTO a rapporté la mort d'un nouveau-né atteint d'agénésie pulmonaire et d'absence de lèvre et d'absence de l'oreille, et d'absence de l'oreille et d'absence de l'oreille.

Cette mort a été rapportée par MINETTO en 1977 et MINETTO a rapporté en 1977 une autre mort d'un nouveau-né atteint d'agénésie pulmonaire et d'absence de lèvre et d'absence de l'oreille.

Il faut noter que les malformations de l'oreille sont la conséquence des malformations de l'oreille et de l'absence de l'oreille.

Plusieurs paramètres sont à considérer dans l'établissement du pronostic de ces maladies.

La durée d'incubation des maladies

Il est à noter que la durée d'incubation des maladies est variable. Elle peut varier de quelques jours à plusieurs semaines. Cette durée dépend de nombreux facteurs, tels que l'âge du patient, l'état de sa santé, le type de l'agent pathogène, etc.

La durée de l'incubation

La durée de l'incubation est le temps qui s'écoule entre l'infection et l'apparition des premiers symptômes. Cette durée est variable et dépend de nombreux facteurs, tels que l'âge du patient, l'état de sa santé, le type de l'agent pathogène, etc.

Il est à noter que la durée de l'incubation des maladies est variable. Elle peut varier de quelques jours à plusieurs semaines. Cette durée dépend de nombreux facteurs, tels que l'âge du patient, l'état de sa santé, le type de l'agent pathogène, etc.

La durée de l'incubation

La durée de l'incubation est le temps qui s'écoule entre l'infection et l'apparition des premiers symptômes. Cette durée est variable et dépend de nombreux facteurs, tels que l'âge du patient, l'état de sa santé, le type de l'agent pathogène, etc.

C O N C L U S I O N

DARIEUX H., MONOD O. et CHOUVERAT P.

Le poumon humain. Syndrome d'adaptation de l'artère pulmonaire à l'inspiration

Pres. Med. 1961. 59. p. 711.

DARIEUX H. et CHOUVERAT P.

Intérêt de l'angiogramme dans l'agénésie pulmonaire.

Act. Chir. Bel. Supplément n° 14. p. 171. 1960.

DELL J. et DELL C.

The anatomy and physiology of the human body. Ed. Collins 1927 (Cité par CHOUVERAT et VALLOU).

DEMMER, CHALOT et ROST.

Ann. Radiol. 1966. 9 p. 495.

Pulmonary agenesis

Indian. Pediatr. Mar 69. 6. p. 343 - 5

BOISSIERE et VISY L.

Agénésie totale du poumon gauche

Ann. Ped. 1958. 34. p. 1209.

DEMMER L.

Agénésie du poumon gauche

Agénésie

Ann. Path. Anat. 1938. 101. p. 614.

DEMMER L.

Agénésie du poumon gauche

Ann. Path. Anat. 1938. 101. p. 614.

DEMMER L.

Agénésie du poumon gauche

Ann. Path. Anat. 1938. 101. p. 614.

DEMMER L.

Agénésie du poumon gauche

Ann. Path. Anat. 1938. 101. p. 614.

DEMMER L.

Les malformations du développement du poumon

Ann. Path. Anat. 1938. 101. p. 614.

DEMMER L.

Agénésie du poumon gauche

Ann. Path. Anat. 1938. 101. p. 614.

MORAGNI V.

Les bronchopneumopathies malformatives par défaut antérieur
des bronches. 1958. 9. p. 93.

MORAGNI V.

Les bronchopneumopathies malformatives par défaut antérieur.
Ann. Med. Tome IV. Oct. 1960. p. 2675.

MORAGNI G.B.

De Scabibus et canebus. Novb. opist. 1762.
4. p. 136. (cité par CHAMADA).

MORTON et KLASSEN : Ageneisis of the lung.

Journ. Thor. Surg. 1950. 20. 4. p. 665.

MOUNIER P.

Agénésie congénitale du poumon. Agénésie du lobe supérieur et inférieur
de 2 cas.

Journ. Rad. Elect. 1961. 42. p. 703.

MURPHY.

Absence of the lung.

Ind. Med. Gaz. 1923. 58. p. 262.

MURPHY S.S.

Congenital absence of the lung a case report.
Br. J. Radiology 1947. 57. p. 445.

MURPHY S.S.

Ageneisis of the lung case report with five year follow up.
Journ. Clin. Pathol. 1957. 10. p. 477.

MURPHY S.

Ageneisis of the lung with pulmonary tissue remnant.
Thorax 1957. 12. p. 245.

MURPHY S.

The embryology of ageneisis of the lung.
Arch. Pathol. 1954. 54. p. 203. (cité par CHAMADA).

MURPHY S. et DOUGLAS M.

Agenesis of lung in an infant.
Br. J. Med. Child. 1963. 43. 714.

MYRAN A.

Ageneisis of the lung. A case report with review of all previously
reported all cases.
Am. J. Med. Dis. Child. 1951. 81. p. 121.

